

Nabyta hemofilia

Acquired haemophilia

Jerzy Windyga

Instytut Hematologii i Transfuzjologii

Streszczenie

Celem tego krótkiego opracowania jest przedstawienie algorytmu postępowania z chorym na nabytą hemofilię A.

Słowa kluczowe: nabyta hemofilia, rVIIa, aPCC

J. Transf. Med. 2010; 4: 131–132

Abstract

The aim of this short report is to present the management algorithm of acquired haemophilia A patients.

Key words: acquired haemophilia, rVIIa, aPCC

J. Transf. Med. 2010; 4: 131–132

Nabyta hemofilia (AH, *acquired haemophilia*) jest ciężką skazą krwotoczną, wywołaną przez nagle pojawiające się autoprzeciwciała upośledzające funkcję czynnika krzepnięcia VIII (cz. VIII). Na AH chorują zarówno mężczyźni, jak i kobiety. Jest to rzadka choroba, gdyż szacowana roczna zapadalność oscyluje wokół 1–2 osób na milion. W obrazie klinicznym dominują samoistne i pourazowe rozległe wynaczynienia krwi pod skórą, rzadziej obfite krwawienia śluzówkowe czy masywny krwotok bezpośrednio zagrażający życiu.

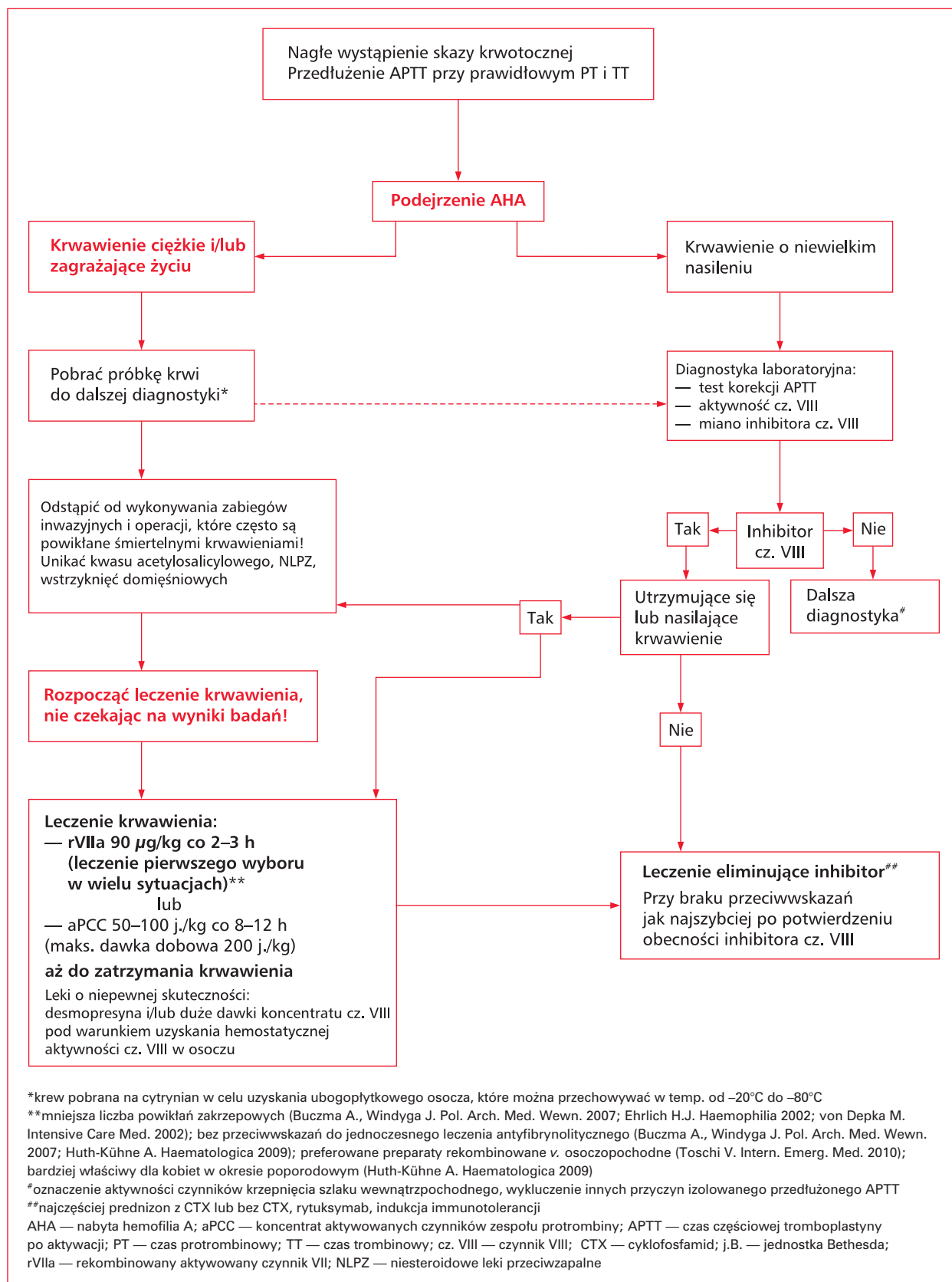
Odsetek zgonów spowodowanych nadmiernym krwawieniem w przebiegu AH waha się od 8 do 22%. W ponad połowie przypadków nabyta hemofilia ma charakter idiopatyczny. Wśród chorób i stanów klinicznych sprzyjających wystąpieniu AH należy przede wszystkim wymienić nowotwory złośliwe, procesy autoimmunologiczne oraz okres 1–4 miesiące po porodzie (tzw. AH związana z ciążą i położeniem).

Poza kobietami w wieku rozrodczym, na AH najczęściej chorują osoby powyżej 60. roku życia. Nabyta hemofilia jest wyjątkową rzadkością wśród

dzieci. Szybkie ustalenie rozpoznania i natychmiastowe włączenie odpowiedniego leczenia często decydują o życiu pacjenta.

Charakterystyczne dla AH jest przedłużenie czasu częściowej trombotoplastyny po aktywacji (APTT, *activated partial thromboplastin time*) przy prawidłowych wynikach pozostałych badań przesiewowych hemostazy (liczby płytek krwi, czasów protrombinowego i trombinowego oraz zawartości fibrynogenu). O ostatecznym rozpoznaniu nabytej hemofilii decyduje oznaczenie miana przeciwciał neutralizujących cz. VIII.

W leczeniu krwawień stosuje się rekombinowany aktywowany czynnik VII (rVIIa) oraz aktywowane czynniki zespołu protrombiny (aPCC, *activated prothrombin complex concentrate*). Przetoczenia świeżo mrożonego osocza i krioprecypitatu są nieskuteczne. Zastosowanie leków immunosupresyjnych pozwala u większości pacjentów z nabytą hemofilią wyeliminować autoprzeciwciała i przywrócić prawidłową aktywność cz. VIII w osoczu. Strategię postępowania w nabytej hemofilii przedstawiono na rycinie 1.



Rycina 1. Algorytm postępowania z chorym na nabytą hemofilię A

Figure 1. Treatment algorithm of acquired haemophilia A patients